

AZ URETHRA ÉS A KÜLSŐ GENITÁLIÁK VELESZÜLETT ÉS SZERZETT RENDELLENESSÉGEINEK KEZELÉSE GYERMEKEKBEN

DR. FATHI KHALED

EGYETEMI DOKTORI (PH.D.) ÉRTEKEZÉS TÉZISEI

PROGRAMVEZETŐ

PROF. BALÁZS SÜMEGI M.D., D.SC.

TÉMAVEZETŐ

PROF. ANDRÁS PINTÉR MD, PH.D., D.SC.

**PÉCSI TUDOMÁNYEGYETEM
ÁLTALÁNOS ORVOSTUDOMÁNYI KAR
GYERMEKKLINIKA**



2015.

Bevezetés

A külső genitáliák rendellenességei különösen zavaróak a szülők számára. A szaporító szervek állapota érzelmileg is fontos a jövő generációjának biztosítása szempontjából.

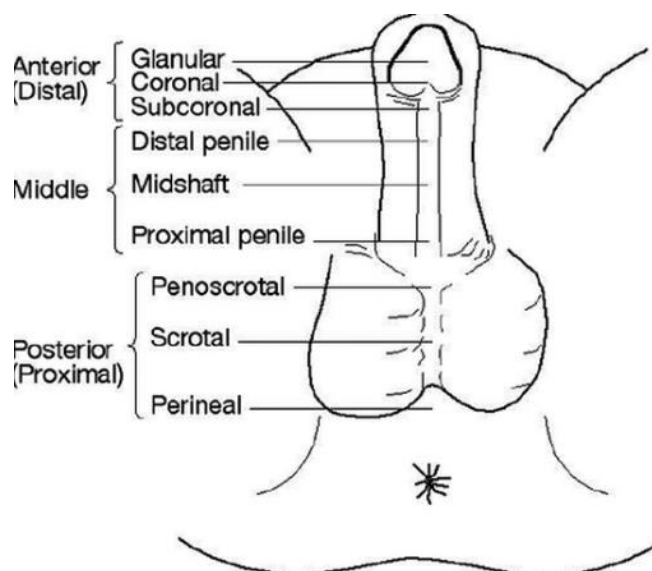
A hypospadiasis a fiúkat és a férfiúkat érzelmileg számos módon befolyásolhatja, kezdve a nyilvános WC-ben történő vizeletürítéstől a mindennapi élet számos más egyéb szituációjáig. Ez által a betegeket magukat „különbözőnek” és „kisebb rendűnek” érezhetik, mely számos kedvezőtlen pszichés állapotot (depresszió, szorongás, bizonytalanság, frusztráció, düh, sértődés, szégyenlősség, tehetetlenség stb.) hozhat létre. Hosszú távon ezek a negatív hatások a pszichés, a szociális és a szexuális funkciót is károsan érintik.

Az urethra egy „cső”, mely a húgyhólyagot a külvilággal köti össze. Az urethrának azonban nem csak kiválasztó szerepe van mindkét nemből, hanem a férfiak természetes nemzőképességét is befolyásolja az ondó továbbításának biztosítása révén.

A nemi szervek és a vizeletelvezető rendszer fejlődése komplex folyamat eredménye. A vizeletelvezető rendszer részei a vesék, a húgyvezetékek (uréterek), a húgyhólyag és a húgycső (urethra). Fejlődéstani szempontból a vesék és az uréterek a középső mesodermából fejlődnek, míg a húgyhólyag és az urethra az urogenitális sinusból jön létre. Számos fejlődési rendellenesség fordulhat elő és ezek spektruma is igen széles lehet, az izolált – csak a vizeletelvezető rendszert érintő – defektustól egészen a más szervrendszerek fejlődési rendellenességeivel való kombinációig.

Az urethra fejlődési rendellenességei fiúknál a pénisz, a pénisz rendellenességei az urethra anatómiai eltéréseivel járnak. Leányokban az urethra fejlődési rendellenességei izoláltak is lehetnek, a külső genitáliák rendellenességei nélkül. Sebészi kezelés funkció kiesés esetén vagy kozmetikai megfontolásból jön szóba.

A hypospadiasis a húgycső leggyakoribb fejlődési rendellenessége fiúkban, melynek általában három anatómiai jellemzője van: (1) a húgycső a várható helyétől proximálisabb és ventralis oldali nyílása, (2) a penis ventral felé történő görbülete (chorda) valamint (3) a fityma ventralis hasadtsága. A külső húgycsőnyílás ventralis elhelyezkedésétől függően ún. disztális (glanduláris, coronális és subcoronális); középső (disztális penális, penális és proximális penális); valamint proximális (penoscrotális, scrotális és perineális) formákról beszélhetünk (1. ábra).



1. ábra: A hypospadiasis különböző súlyosságú formái

Több mint 200 fajta műtéti megoldás ismert a férfi húgycső leggyakoribb fejlődési rendellenességének korrekciójára, ami azt is jelenti, hogy nem létezik egy olyan típusú műtét, mely minden formára alkalmazható lenne. A hypospadiasis műtéti korrekciója nagy kihívást jelent a gyermeksebészek, gyermekurologusok számára.

A hypospadiasis műtétek célja, hogy egy egyenes (chorda, vagy görbület nélküli) péniszt képezzünk (chordectomia). Továbbá, hogy az urethra a várható helyének megfelelően a glans csúcsán kellő tágassággal és alakban nyíljon (urethra- és meatusplasztika), valamint a glans konfigurációja is kozmetikailag elfogadható, természetes konfigurációjú legyen (glanduloplasztika).

A rekonstrukció egy-, vagy két lépcsőben történhet. Disztális típusú hypospadiasis esetén a leggyakrabban alkalmazott beavatkozások a következők: MAGPI (meatal advancement and glanuloplasty), Beck (urethral elongatió), Mathieu, Thiersch–Duplay és Snodgrass vagy TIP (tubularised incised plate) műtétek.

Általános szabály, hogy az egylépcsős műtetre a disztális és középső szakaszra kiterjedő, nem számottevő chorda nélküli esetekben kerül sor. Míg két lépcsős műtétet a proximális formákban, súlyos vagy kifejezett pénisz görbület, illetve ún. „megnyomorított” (többszörös és sikertelen korrekción átesett) hypospadiasis esetén alkalmazunk (1. Tábla)

Single-stage repair		
1. Urethra reposition	2. Tubularising urethral plate	3. Pedicle flap
i) MAGPI	i) Thiersch-Duplay	i) Meatal-based flap “Mathieu”
		ii) Y-V glanuloplasty modified Mathieu
ii) Beck’s procedure	ii) Tubularised incised plate (TIP) “Snodgrass”	iii) Duckett onlay
	iii) Urethral augmentation “Snod-graft”	iv) Duckett inlay
Two staged repair		
Stage I	Chordectomy + free full-thickness (Wolf) graft from inner prepuce or buccal mucosa	
Stage II	Tubularising the graft as in Thiersch-Duplay	

A pszichés és az érzelmi hatások jobb megértésével és ezek figyelembe vételével, a műtét időpontja napjainkra egyre fiatalabb (egy-, másfél éves) életkorra tevődött át.

Célkitűzések

A dolgozatom célkitűzése a férfi húgycső leggyakoribb fejlődési rendellenességének, a hypospadiasisnak, és a férfi és női húgycső, valamint gyermekkorban ritkábban előforduló genitáliák fejlődési rendellenességeinek sebészi kezelésében elért eredményeinek bemutatása volt.

Az elmúlt évszázadban a hypospadiasis sebészeti kezelésére több száz műtéti megoldás került közlésre jelezve, hogy egyik eljárás sem hozta meg a remélt eredményt. Ezért a hypospadiasis kezelésére többek szerint nem csak új műtéti megoldásokat kell keresni, hanem a már meglévőket kellene javítani, módosítani, finomítani. Értekezésemben ilyen technikai módosításról, finomításról óhajtok beszámolni.

Értekezésem második részében a férfi és női húgycső és külső genitáliák igen ritka fejlődési rendellenességeinek komplett kezelésével foglalkozom. Ezek a ritka anomáliák komoly kihívást jelentenek még a tapasztalt gyermek urológusok és gyermeksebészek számára is, mivel ezen ritka fejlődési rendellenességekről nincs, vagy alig található utalás, mind a kézi könyvekben, mind az irodalomban. Ezért ezen esetekben gyakran az individuális korrekciós lehetőségek mellett multi-disciplináris és nemzetközi együttműködés is szükséges.

Értekezésemben az alábbi témákkal óhajtok foglalkozni:

1. A leghatékonyabb sebészi kezelés keresése disztális hypospadiasis esetén:
 - a. behasított urethralemez tubularizálásával végzett urethroplastika-Snodgrass
 - b. Y-V glanduloplastika, módosított Mathieu műtét
 - c. a Snodgrass és a módosított Mathieu műtét összehasonlítása

2. A ritka veleszületett és szerzett urethra, pénisz és külső genitális rendellenességek sebészi kezeléseinek tanulmányozása:

- a. veleszületett hátsó húgycsőpolip
- b. komplett penoscrotalis transpositio és ectopias pénisz extrém súlyos formája és sebészi kezelése
- c. urethra rendellenességgel társult penalis granuloma annulare
- d. gyermekkori priapismus
- e. hátsó cloaca járulékos urethraval
- f. paraurethralis cysták újszülött leányokban
- g. újszülöttkori vaginális prolapsus szemikonzervatív kezelése

Behasított urethralemez tubularizálásával végzett urethroplastika-Snodgrass

Célkitűzés: A szerzők distalis penalis és sulcus coronarius szintű hypospadiasis korrekciójára használt behasított urethra lemez tubularisatio műtétjének (Snodgrass műtét) középtávú eredményeit értékelik.

Beteg és módszer: A szerzők retrospektíven értékelték azon betegek postoperatív szakának alakulásokat, akik 1998 és 2002 között behasított urethra lemez tubularisatio műtéten estek át distalis hypospadiasis miatt. Minden betegnél Warren Snodgrass által leírt műtéti technikát alkalmazták.

Eredmények: 54 beteg dokumentációja került értékelésre. A gyermekek átlagéletkora 42,7 hónap (17-207 hónap), az átlagos nyomon követési időszak 27,6 hónap (2-55 hónap) volt. 27 beteg esetében enyhe-közepes fokú meatus stenosiszt észleltek, amely rendszeres intermittáló tágítást igényelt. 4 beteg esetében ismételt kórházi felvétel vált szükségessé a meatus tágítás és a neourethra stentelése céljából, melyet általános anaesthesiában történt. 5 betegnél a sikertelen tágításokat követően meatotomiát is kellett végezni.

Következtetés: Szerzők tapasztalata szerint a Snodgrass műtét után kör alakú, rigid, szűkülésre hajlamos, rendszeres tágítást, esetleg meatotomiát, igénylő neomeatus alakulhat ki.

Módosított Mathieu műtét - Y-V glanduloplasztika

Célkitűzés: Tanulmányunkban arra kerestünk választ, hogy a módosított Mathieu műtét (Y-V glanduloplasztika) után visszahagyott (átmeneti) transurethralis katéter mennyiben befolyásolja a primer hypospadiasis műtéti korrekciójának sebészi kimenetelét és a postoperatív vizelést.

Betegek és Módszer: Ötvenkilenc fiú esett át primér Mathieu szerinti hypospadiasis műtéten, melyet Y-V glandulaplasticaival egészítettünk ki (módosított Mathieu műtét). A első 37/59 betegben (A csoport) a műtétet követően katéter nem került visszahagyásra. A maradék 22/59 beteg (B csoport) esetén a fájdalmas posztoperatív vizeletürítés miatt az urethrába (5Fr-es átmeneti) katéter került visszahagyásra, melyet a műtétet követően 24-48 óra múlva távolítottunk el. Mindkét

csoport betegeiben caudalis vagy penális perioperatív blokádot alkalmaztunk. A műtétet követő kezdeti vizeletürítések, a vizelet retenciót, a meatus stenosis és a fisztula kialakulását vizsgáltunk. Az eredményeket statisztikailag elemeztünk.

Eredmények: A műtétet követő első vizelés az *A csoport* minden betegében nagy fájdalommal járt ($p < 0,05$). Ugyanebben a csoportban a műtét után 8/37 beteg több mint nyolc órán át nem tudott vizelet üríteni. Vizelet retenció 5/37 betegben (13,5%) jelent meg, ezekből 3/5 katéter behelyezést igényelt ($p < 0,05$). Meatus stenosis 6/37 (16%), urethrocutan fisztula 5/37 (13,5%) betegben jelent meg. A *B csoport* betegeiben a katéter eltávolítást követően az első vizeletürítés könnyen ment. Urethrocutan fisztula csak 1/22 betegben jelent meg. Ebben a csoportban meatus stenosis egy betegben sem alakult ki.

Összefoglalás: A műtétet követően átmenetileg visszahagyott transurethralis katéter mellett a vizeletürítés könnyebb és nem alakul ki vizelet retenció. Katéter visszahagyása a módosított Mathieu műtétet követően csökkenti a fisztula és a meatus stenosis kialakulásának valószínűségét.

Snodgrass és módosított Mathieu húgycsőképző műtét összehasonlítás

A distalis hypospadiasis korrekciójára végzett Snodgrass és módosított Mathieu húgycsőképző műtét összehasonlító vizsgálatát végeztünk. 1998. november – 2006. március között distalis hypospadiasis miatt 54 betegben Snodgrass-műtétet (I. csoport) végeztünk, míg módosított Mathieu-műtét 59 gyermekben történt (II. csoport). Átlagos életkor a Snodgrass csoportban 28 hónap (17-207 hónap), a Mathieu csoportban 25 hónap (17-168 hónap) volt. Az átlagos műtégi idő hasonló volt a két műtét esetében, azonban jelentős különbséget tapasztaltunk a két csoport között a fistula-képződés [I. csoport 14, II. csoport 6, $p < 0,05$] és a meatus stenosis [I. csoport 27, II. csoport 6, $p < 0,05$] előfordulásában. Ugyancsak szignifikáns volt az eltérés a kórházi tartózkodás tekintetében (I. csoport 7,3 nap, II. csoport 3,6 nap, $p < 0,05$). Az irodalmi közlésekkel ellentétben beteganyagunkban az Y-V glandulo-plasztika alkalmazásával végzett Mathieu-műtét rövidebb kórházi bennfekvéssel és kevesebb szövődménnyel gyógyult, mint a Snodgrass-műtét.

Veleszületett hátsó húgycső polip

A veleszületett hátsó húgycső polip benignus mesodermalis eredetű tumor fiúknál, mely a veromontanum és hólyagnyak között helyezkedik el. Az elváltozás intermittáló vizelet-elakadást, -retentiót, haematuriót és dysuriát okozhat. Szövettanilag a polip egy kötőszövetes rostokat körbeölelő urotheliummal fedett képlet. A képalkotó vizsgálatok közül az ultrahang és a cisztográfia után történő CT és MR vizsgálat segíthet az elváltozást a hólyag egyéb neoplasiájától elkülöníteni.

Egy három éves fiúgyermeket kezeltünk, akinél véres vizeletürítés, dysuria és vizeletretenció jelentkezett. A húgyhólyag ultrahang és MR vizsgálata során a hólyag alapjánál egy polipoid képlet mutatkozott. Cisztoszkópia során a hátsó húgycső területéről kiinduló 2,5 cm hosszú polip igazolódott, melyet endoszkópos úton nem lehetett eltávolítani. Végül a polipot a húgyhólyag felől, nyílt feltárásból távolítottuk el. A szövettani vizsgálat fibroepithelialis polipot igazolt. A hátsó húgycső polip endoscopos vagy nyílt feltárásból távolítható el.

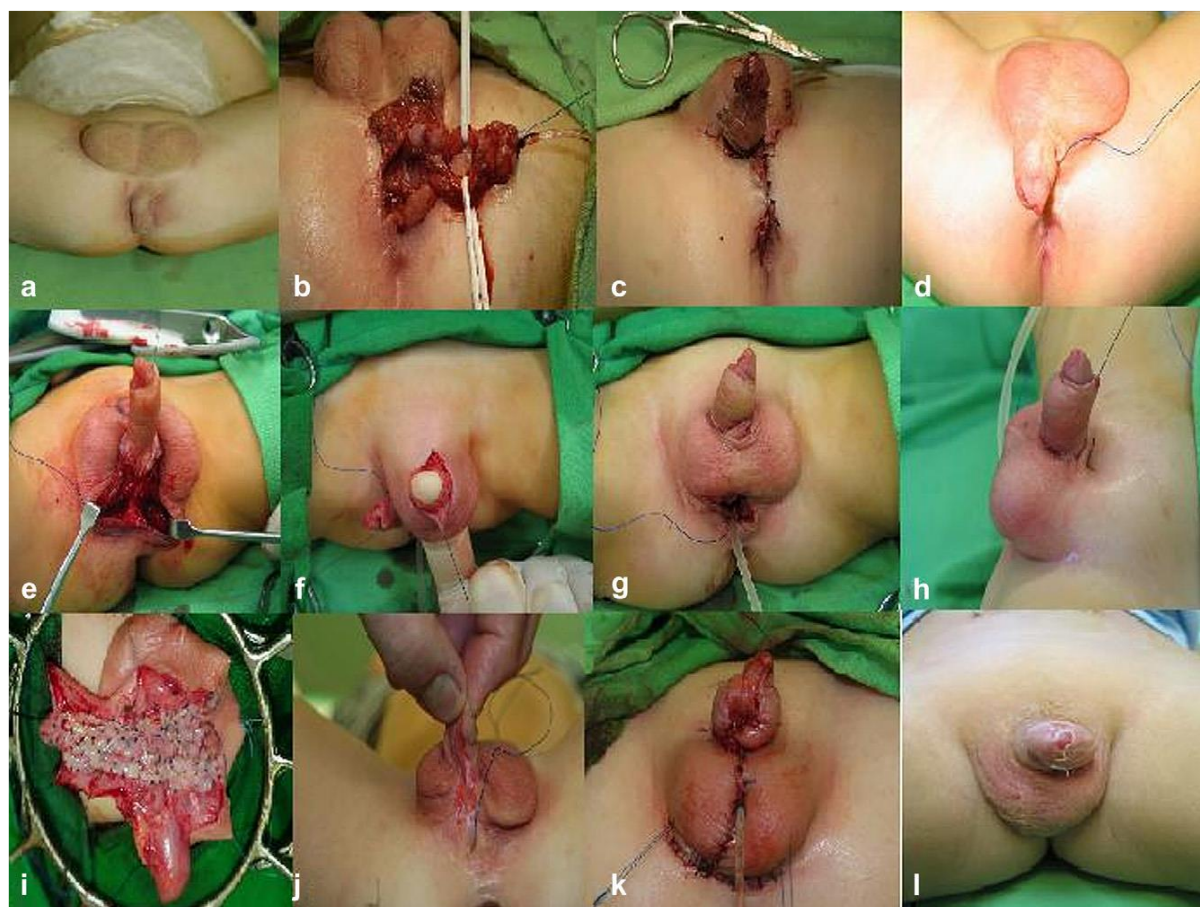
Teljes penoscrotalis transzpozíció súlyos formájának sebészi korrekciója

A penoscrotalis transzpozíció két formája ismert. A jóval gyakoribb inkomplett forma esetén a penis a scrotum középső harmadában helyezkedik el. A komplett formában a scrotum a pénisz felett caudalisan helyezkedik el és a péniszt a perineumon találjuk. A társuló urológiai fejlődési rendellenességek, mint a hypospadiasis, chorda (pénisz görbület) és vesefejlődési rendellenesség gyakoriak, de más szervrendszer fejlődési rendellenessége is előfordulhat.

Egy komplett penoscrotalis transzpozícióval született fiúgyermeket kezeltünk, akinél a rendellenesség ectopias helyzetű pénisszel szövődött. Az ilyen súlyos fejlődési rendellenesség sebészi korrekciójára nem találtunk leírást az irodalomban. A gyermek több lépcsős műtéti korrekción esett át. Első lépcsőben a péniszt a scrotum irányába mobilizáltuk 8 hónapos életkorban. A második lépcsőben történt meg a pénisz antepozíciója (scrotum fölé történő helyezése) egy

évesen. Másfél éves életkorban buccalis mucosával végeztük el az urethra pótlását (harmadik lépcső), majd parciális urethra-plasztika történt a gyermek két éves életkorában (negyedik lépcső). Ötödik lépcsőben további urethra-plasztikát végeztünk Thiersch-Duplay szerint négy évesen. Végül az újszülöttkorban felhelyezett vesicostomát 6 éves életkorban zártuk (hatodik lépcső) (2. ábra). A posztoperatív fellépő urethra szűkületet tágítással kezeltük. A fenti több lépcsős műtéti korrekciót követően a gyermek pénisze egyenes, erekciója van, vizeletére kontinens és jó vizeletsugárban üríti vizeletét.

A inkomplett penoscrotalis transzpozíció általában egy lépcsőben korrigálható. Ha azonban a pénisz ectopias helyzetű, mindig több lépcsős műtéti korrekció szükséges.



2. ábra a-d.: A pénisz mobilizációja (első lépcső); e-h.: A pénisz antepozíciója (második lépcső); i-l.: több lépcsőben történő urethra-plasztika (harmadik, negyedik és ötödik lépcső).

Urethra rendellenességgel társult penalis granuloma annulare

A granuloma annulare krónikus, jóindulatú, ismeretlen eredetű bőrbetegség, gyűrű alakban elhelyezkedő kicsi, kemény, kiemelkedő csomók jelennek meg leginkább az alsó végtagokon. A penisre lokalizálódó granuloma meglehetősen ritka, csak 15 esetet jelentettek meg az irodalomban. 15 éves fiú esetét mutatjuk be, aki fitymaszűkület és a penis bőrén lévő több borsónyi nagyságú bőrelváltozás tünetei miatt jelentkezett ambulanciánkon. A műtét során a penis dorsalis oldalán 2 cm-es vak járatot találtunk, mely párhuzamosan futott a normális elhelyezkedésű urethraval. A húgycső nyílásában találtunk egy 1 cm-es dorsalisán futó sinust, amely nem kommunikált dorsalis traktussal. A circumcisiót végeztük a bőr elváltozások és a dorsalisán található járat együttes eltávolítására. Szövettani vizsgálat megerősítette a granuloma annularet. A penisre lokalizálódó granuloma annulare rendkívül ritka, az elváltozás tünetmentes, és spontán is gyógyulhat. Agresszív sebészeti kimetszés nem szükséges, a betegek megnyugtatója, nyomonkövetése és a non-invazív megközelítése javasolt.

Gyermekekori priapismus

A priapismus a pénisz olyan hosszantartó, 4 órán túli merevedése, amely nem nemi betegség vagy szexuális inger kapcsán alakul ki (1). Két fő típusát különítjük el: ischemiás és nem ischemiás. Az ischemiás típusnál alacsony a vér áramlási sebessége (low-flow), míg a nem ischemiásnál magas, (high-flow) vagy artériás priapismus. A konzervatív kezelés eredménytelensége esetén műtét végzése javasolt, melynek lényege a vénás vér távozásának biztosítása a corpus cavernosumokból. A Winter-shunt készítése során összeköttetést létesítünk a barlangos testek végei és a glans között mindkét oldalon. Az osztályonkon 2 low-flow priapismus kezeltünk Winter-shunttal, és 1 high-flow beteget konzervatívan. A nem ischaemiás priapismusban szenvedő betegek többségében a gyógyhajlam jó, az erektilis funkciók nem károsodnak. Az ischaemias priapismusban az erektilis funkciók és a potencia az elváltozás fennállásának időtartamtól illetve sürgős beavatkozástól függ.

Hátsó cloaca járulékos urethrával

Sinus urogenitalis és anorectalis malformatiot nőben cloaca anomáliák közé soroljuk. A típusos cloaca malformatio esetében az urethra, vagina és a rectum közös csatornába nyílik és egyetlen nyílásként látható a perineumon a normál urethrayílás várható helyén. A hátsó cloaca különleges esete a malformationnak, amelynél a sinus urogenitalis lefutása hátsó irányú, és az anusban vagy közvetlenül az előtt nyílik. A rectum ebben az esetben normális lokalizációjú. Ezen különleges anatómiai lefutás miatt a hátsó cloaca műtéti kezelése speciális sebészi technikát igényel, a jó funkcionális eredmény csak így érhető el. A osztályonkon egy hátsó cloaca esetét kezeltünk, amelyet 6 éves lányban észleltek. A betegben elülső, totális urogenitális mobilizációt (TUM) végeztek az anuscsatorna és a rectum megnyitása nélkül. Totál urogenitális mobilizációt megfelelő műtéti megoldás a hátsó cloaca rendellenességnek.

Paraurethralis cysta leány újszülöttben

A paraurethralis cysta a leányok paraurethralis járatának (Skene-járat) elzáródása miatt jön létre, mely ritka veleszületett fejlődési rendellenesség. Az elváltozás, egy kerekded, sárgásan áttűnő, nem fájdalmas, 6-10 mm átmérőjű cisztikus képlet az urethra külső nyílása mellett. A paraurethralis ciszta leányokban általában egyoldali, de kétoldali esetekről is beszámoltak már az irodalomban. Ez eltelt 17 év során mi 6 esettel találkoztunk. A betegség előfordulása valószínűleg gyakoribb az egyes esettanulmányok kapcsán említett incidenciánál. A ciszta megnyitása és a mellső falának eltávolítása (unroofing) minden esetben teljes gyógyulást hozott. Túvel történő aspiráció, kimetszés és erszéyesítés (marsupialisatio) az irodalom szerint egyaránt sikeres lehet. Az elváltozás spontán eltűnéséről, gyógyulásáról is találunk közlést. Ha az elváltozás tünetmentes, első lépésben csak annak nyomon követése javasolt.

A újszülöttkori vagina prolapsus szemi-konzervatív kezelése

Az újszülöttkorban jelentkező genitália előesés (prolapsus) ritka állapot, legtöbbször nyitott hátgerinccel (myelomeningocele) született újszülöttekben jelentkezik. A kezelés módja az előesés mértékétől, a prolapsus súlyosságától függ. Közepes mértékű előesés esetén a konzervatív kezelés, egyszeri vagy megismételt, ujjal történő helyretétel (repositio), hypertóniás sóoldattal történő kipárnázás, vaginális pesszárium, Foley katéter vaginális bevezetése mind megkísérélhető. Sebészi kezelés a konzervatív kezelési formák sikertelensége, a vagina nyálkahártyájának kifelélyződése vagy hypertrophiája, a húgycsőnyílás elzáródása esetén ajánlott. Egy myelomeningoceleval született újszülött vagina prolapsusának kezeléséről számolunk be, akinél sikertelen vagina prolapsus repositiot követően vizelet retenció lépett fel. Szemi-konzervatív kezelésnek, az egymással szemközti nagyajkak összeöltését végeztünk, a mely tartós megoldást hozott.

Köszönetnyilvánítás

Az értekezés szerzője köszönetet mond:

Prof. Sümegi Balázsnak, hogy felvételt nyerhetett a PhD programjába.

Témavezetőmnek, Prof. Pintér Andrásnak a szakmai irányításért, a bizalomért és a támogatásért.

A PTE ÁOK Gyermekklinika sebészeti osztályán dolgozóknak, akik az anyaggyűjtésben nélkülözhetetlen segítséget nyújtottak.

Családomnak a támogatásért és a kitartásért.